1883
Lane Medical Library

Ueber Myotonia intermittens congenita.

Inaugural-Dissertation

welche nebst beigefügten Thesen

mit Genehmigung der

medicinischen Facultät der Universität zu Breslau

zur Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin und Chirurgie

Dienstag, den 6. Februar 1883, Mittags 12 Uhr

in der kleinen Aula

der Königlichen Universität

öffentlich vertheidigen wird

Wilhelm Weichmann,
prakt. Arzt.

Opponnenten:

Dr. med. **August Hübner**, pract. Arzt.
Dr. med. **Hugo Rosenstein.**

BRESLAU.
Druck von Leopold Freund.
1883.

Seinem hochverehrten Lehrer

Herrn Professor Dr. Berger

in Hochachtung und Dankbarkeit

sowie

Seinen theuren Eltern

in kindlicher Liebe und Erfurcht

gewidmet

vom **Verfasser.**

Vorwort.

Die Anregung zu vorliegender Arbeit schulde ich Herrn *Professor Dr. Berger,* der mir auch in freundlichster Weise die nöthige Literatur und das einschlägige Material von Krankengeschichten zur Verfügung stellte. Hierfür, für die liebenswürdige Unterstützung bei Abfassung dieser Abhandlung, sowie für das lebhafte Interesse, das er derselben gewidmet, spreche ich Herrn *Professor Dr. Berger* an dieser Stelle meinen innigsten Dank aus. Dankbar bin ich auch Herrn Stabsarzt *Dr. Senftleben* für die Bereitwilligkeit, mit welcher er mir die ihm zustehende Erlaubniss zur Veröffentlichung eines Krankheitsfalles gab.

Der seltenen Krankheit, über die ich in Folgendem schreiben will, sind von den wenigen Autoren, die über sie berichtet, so viele und in ihrer Bedeutung abweichende Benennungen gegeben worden, dass ich in Verlegenheit war, welcher ich in der Ueberschrift dieses Aufsatzes den Vorzug geben sollte. *Thomsen*[1]) will sie »Ataxia muscularis« genannt wissen, *Seeligmüller*[2]) führt sie als »Spastische Spinalparalyse mit intermittirenden tonischen Contractionen willkürlich beweglicher Muskeln« auf, *Bernhardt*[3]) beschreibt sie unter dem Titel »Muskelsteifigkeit — Muskelhypertrophie (ein selbständiger Symptomencomplex)«, während *Strümpell*[4]) die Bezeichnung »Myotonia congenita« vorschlägt. Der erste Name widerspricht vollkommen — wie allgemein hervorgehoben wird — der richtigen Auffassung des Leidens, nicht minder die Bezeichnung *Seeligmüller's,* wie weiter unten auseinandergesetzt werden wird. Am annehmbarsten erscheint der Vorschlag *Strümpell's,* zum mindesten annehmbarer als derjenige *Bernhardt's,* weil in ihm auf ein charakteristisches Merkmal der Affection, auf das Vorhandensein derselben seit den ersten Kinderjahren, Gewicht gelegt ist, wenngleich zugegeben werden muss, dass der blosse Ausdruck »Myotonia« vielmehr eine fortwährende tonische Contraction der Muskeln in sich schliesst, als die hier vorliegende, nur bei beginnenden Bewegungen auftretende Steifigkeit derselben. Durch die Einschiebung von »intermittens« dürfte die Bezeichnung vielleicht eine passendere werden.

---

[1]) Archiv für Psychiatr. B. VI. Heft III. pag. 702.

[2]) „Deutsche Med. Wochenschrift" No. 33 und 34. 1876.

[3]) *Virchow's* Archiv für pathol. Anatomie und Physiol. und für Klinische Medicin. 75. Bd. 1879.

[4]) „Berl. Klin. Wochenschrift". 1881. No. 9.

Die ersten Andeutungen — wenn sie überhaupt noch so genannt werden dürfen — über die im Allgemeinen wenig bekannte Affection lesen wir bei *Charles Bell* in dem von *Romberg* übersetzten Werke »Physiologische und pathologische Untersuchungen des Nervensystems«, II. Aufl. Berlin 1836 pag. 367, und zwar unter den Affectionen der willkürlichen Nerven angeführt. Er berichtet dort von Personen, die mit überaus grossen Körperkräften begabt sind, die schwere Lasten heben und weite Strecken zeitweise zurücklegen können und die dennoch ihrer Glieder nicht mächtig sind. Jede Verlegenheit, jeder plötzliche Lärm auf der Strasse, die Nothwendigkeit, rasch Jemandem aus dem Wege gehen zu müssen, bringt sie in einen lähmungsartigen Zustand, der sie unfähig macht, ein Bein vor das andere zu setzen. Der Mangel an Zuversicht ruft eine nervöse Aufgeregtheit hervor, welche das Uebel verschlimmert; fassen dagegen die Kranken Vertrauen, oder sind sie nur bei guter Laune, so ist die Willenskraft ganz gehörig wirksam. — Lediglich physische Alterationen waren es also, die bei jenen Individuen die pathologischen Erscheinungen hervorriefen. Von Steifigkeit der Muskulatur, von Starrheit, übermässiger Entwickelung der Muskulatur wird im Gegensatz zu allen nachher beobachteten Fällen kein Wort erwähnt. Und doch sind die letzteren Symptome die integrirenden Bestandtheile der in Rede stehenden Krankheit. Es kann also das, was *Bell* hiervon gesehen, für uns von keiner Bedeutung sein.

Bei Weitem belangreicher sind die Bemerkungen, die *Leyden* in seiner »Klinik der Rückenmarks-Krankheiten«, Bd. I, p. 128 bei der Besprechung der allgemeinen Symptomatologie der Rückenmarks-Krankheiten über den hier zu schildernden Symtomencomplex giebt. Sie charakterisiren die Affection so ausgezeichnet, dass ihre wörtliche Wiedergabe eine besondere Beschreibung des Krankheitsbildes beinah' überflüssig machen dürfte. Es sei mir daher gestattet, seine eigenen Auslassungen hier folgen zu lassen. Er sagt:

»Die Muskelsteifigkeit besteht darin, dass die Formveränderung der Muskeln, sowohl die willkürliche, wie unwillkürliche schwerfällig und langsam von Statten geht; auffallend ist namentlich, dass der contrahirte Muskel sich nur schwer auf sein früheres Volumen ausdehnt. — Bei passiver Extension empfindet man leicht diesen abnormen Widerstand. — Die willkürlichen Bewegungen

solcher rigiden Muskeln sind langsam, steif, ungelenk; der Kranke braucht augenscheinlich ungewöhnlich grosse Anstrengung, um sie zur Contraction zu bewegen. Einmal contrahirt bleiben sie in der Verkürzung, und der Kranke bedarf wieder einer relativ grossen Anstrengung der Antagonisten, um jene zu extendiren. Wenn man sich von einem solchen Kranken die Hand drücken lässt, was nicht selten noch mit genügender Kraft geschieht, so fühlt man, wie der Druck trotz Nachlass des Willensimpulses noch anhält, und man muss seine Hand förmlich wie aus einer Zange befreien. Diese merkwürdige Eigenthümlichkeit der Muskelaction habe ich einmal bei einem sonst ganz gesunden jungen, blühenden, äusserst muskulösen Manne gesehen. Er erinnerte sich dieser Eigenschaft seiner Muskeln seit frühester Jugend und beschrieb sie genau so, dass er die zusammengeballten Finger nur langsam und mit gewisser Anstrengung extendiren konnte. Ebenso waren die Flexoren und Extensoren der sehr kräftigen Beinmuskeln behindert, desgleichen die Sprache und das Kauen. Wenn er zu gehen begann, war das Gefühl am lästigsten, später wurde es leichter. Wegen dieses Uebels war es ihm unmöglich zu tanzen, selbst zu laufen, und er war vom Militair befreit. Er suchte vielfach ärztliche Hilfe, ohne sie zu finden.«

D., 28 Jahre alt, Kaufmann, giebt an, dass seine Eltern gesund sind, mit Ausnahme eines Bruders, welcher an einer ähnlichen Muskelaffection leidet. Er selbst war bis auf die gewöhnlichen Kinderkrankheiten und eine im Jahre 1854 überstandene Intermittens ganz gesund. Das Uebel, worüber er klagt, ist eine gewisse Steifheit bei allen Bewegungen, er leidet daran, so lange er denken kann, ohne dass sich die Intensität wesentlich geändert hätte.

Status präsens 19. April 1866: Patient ist von untersetzter Statur, breitschultrig, reichliches Fettpolster. Die gesammte Muskulatur des Körpers, namentlich die der Extremitäten, zeigt eine athletische Entwickelung derart, dass die Wade im schlaffen Zustande einen Umfang von 47 cm. hat. Doch zeigt sich kein Missverhältniss einzelner Muskeln. Uebrigens ist Patient von blühendem Aussehen, alle Organe bis auf die Muskulatur gesund. Er klagt nur über eine gewisse Steifigkeit, die sich dadurch charakterisirt, dass die einzelnen Muskelgruppen bei willkürlichen Bewegungen dem Willen nicht prompt gehorchen und bei den intendirten

Bewegungen etwa auf der Hälfte des Weges im Zustande tetanischer Starre stehen bleiben. Die Sprache ist etwas langsam und unbeholfen, eigentliches Stottern indess nicht vorhanden. Streckt Patient die Zunge aus, und soll er sie möglichst schnell von einer Seite zur andern bewegen, so bleibt sie etwa in der Mitte der Mundöffnung fest stehen und kann erst nach einiger Zeit weiter bewegt werden. Beim Lesen will Patient bemerkt haben, dass er nicht immer schnell dahin sehen kann, wohin er den Blick zu richten beabsichtigt. Dem vorgehaltenen Finger folgt der Bulbus präcise, nur nach oben geschieht die Bewegung nicht continuirlich, sondern absatzweise. Willkürliche Verzerrungen des Gesichts zeigen dieselbe Langsamkeit und Steifigkeit. An den oberen Extremitäten tritt die Erscheinung am stärksten bei der Extension der Hand und der Finger hervor. Schlägt Patient die Finger nur leicht ein, so kann er sie schnell wieder vollkommen extendiren, ballt er dagegen kräftig die Faust, so ist es ihm unmöglich, sogleich die Finger zu strecken, er rollt gleichsam mit Mühe einen Finger nach dem andern auf, und es hat den Anschein, als überwinde er einen beträchtlichen Widerstand. Hat er dagegen dies Manöver mehrere Male hinter einander gemacht, so geht die Extension nun leicht von Statten, die Muskulatur ist gleichsam geschmeidiger geworden. Uebrigens ist die Kraft der Muskeln eine sehr bedeutende, ihrem Volumen entsprechende, auch ist bei der Einwirkung der Electricität eine Abnormität der Zuckung nicht zu bemerken. Genau dieselbe Erscheinung wie die Hände, bieten die unteren Extremitäten dar. Patient erzählt, dass ihm, wenn er vom Stuhle aufsteht, das Gehen sehr schwer wird, die Beine seien ganz steif, er gehe unsicher und gerathe in Gefahr zu fallen. Ist er eine Zeit im Gange, so geht er in ganz normaler Weise. Noch evidenter zeigt sich die Steifigkeit, wenn er, nachdem er schon gegangen ist und sich niedergesetzt hat, wieder aufstehen und gehen will. Durch solche Störungen ist die Muskelsteifigkeit äusserst lästig. Er hat ihretwegen nicht tanzen können, kann nicht laufen und war zum Militairdienst unbrauchbar. Trotz mancherlei ärztlicher Behandlung hat sich das Uebel nicht geändert, hat weder zu- noch abgenommen.

Dieser Kranke stellt einen durchaus typischen Fall unserer Krankheit dar:

Ein mit enormer, doch proportionaler Muskulatur ausgestattetes

Individuum, dessen Gesundheitszustand im Allgemeinen nichts zu wünschen übrig lässt, dessen Psyche, was ich besonders betonen will, ganz intact ist, ist seit frühester Kindzeit mit einem Uebel behaftet, dessen Wesen vorzüglich darauf beruht, dass sich sämmtlichen willkürlichen Bewegungen speciell der Extremitäten, nach einer gewissen Zeit der Ruhe, ein momentan unüberwindlicher auf einem Krampf der betr. Muskeln basirender Widerstand entgegensetzt, der indess, je länger dieselben versucht werden, desto geringer wird, so dass er endlich gänzlich verschwindet. In solchen Augenblicken unterscheidet sich die betreffende Person in Nichts von einem Gesunden, bis sie wieder nach einem Stillstand der Bewegungen die Anomalie im vollsten Maasse zur Beobachtung kommen lässt.

Das ist in kurzen Zügen das Krankheitsbild, welches so rein und isolirt, wie von *Leyden,* von keinem seiner Vorgänger beobachtet worden ist. Von diesen kann übrigens höchstens *Benedict*[1]) in Betracht kommen. Ihm war der obige Symptomencomplex als solcher wohl bekannt, doch hebt er hervor, dass derselbe meistentheils als Complication anderer Krankheiten auftrete, wie der Hysterie, Katalepsie, der Gehirntumoren, der Bleiintoxication, der Tabes, der progressiven Muskelatrophie, der Hemiplegia spastica infantum u. a. Er führt auch einige derartige Fälle genauer an, doch erscheinen dieselben eben wegen ihrer Complicirtheit so verwischt, dass sie zur genaueren Kenntniss unserer Krankheit absolut nichts beizutragen im Stande sind. Dies bezieht sich vorzugsweise auf den Fall 86, den einzelne Autoren hierher rechnen, jedenfalls aber mit Unrecht. Denn gerade das Selbstständige des Symptomencomplexes in unserer Affection, die Unabhängigkeit derselben von anderen Krankheiten, welche beide Faktoren hier fehlen, ist dasjenige, was dieselbe charakterisirt.

Gehen wir von diesem Gesichtspunkte aus, so können wir nur in Bezug auf den Kranken Ehrenzweig (No. 88) zweifelhaft sein, ob er nicht hierher gehört. Die Erscheinungen, die er darbietet, entsprechen nämlich so ziemlich dem obigen Krankheitsbilde, hauptsächlich insofern, als der vorhandenen Bewegungshemmung nicht etwa Lähmung, sondern, wie die fortgesetzte

[1]) *Benedict,* Electrotherapie. 1868. pag. 134.

Beobachtung lehrt, Steifigkeit und Spannung als Ursache zu Grunde liegen. Indessen bildet die Affection in diesem Falle nur etwas Vorübergehendes. Während in der *Leyden*'schen Beobachtung und auch in allen nachträglich berichteten Fällen die Störungen von Kindzeit auf bestanden, also angeboren waren und weiterhin stationär blieben, will *Benedict's* Kranker das Leiden erst im 30. Lebensjahre nach einer Cur in Teplitz, welches Bad er wegen eines Hautleidens aufgesucht hatte, und ganz plötzlich acquirirt haben. Dieser Umstand ist es besonders, welcher die Identität dieses Falles mit unserer Krankheit anzweifeln lässt.

Dieser Zweifel wird noch verstärkt durch die relativ rasche Beseitigung der Beschwerden. Nach vierwöchentlicher Behandlung mit schwachen galvanischen Rückenmarks-Nerven und Rückenmarks-Muskel-Strömen war die Steifigkeit und die Mattigkeit bedeutend herabgemindert. Nach längeren hydropathischen Einpackungen nahm die Steifigkeit weiter ab, nicht aber die Mattigkeit. Letztere scheint überhaupt das vorwiegende Leiden des Kranken gewesen zu sein und die Steifigkeit nur eine Complication derselben. Zieht man noch in Erwägung, dass in dem *Benedict*'schen Berichte nicht das Mindeste über das Nachlassen der Störungen bei fortgesetzter Bewegung erwähnt ist, so muss man entschieden Bedenken tragen, letzteren, wie dies einzelne Autoren gethan haben, als den Ersten zu bezeichnen, der unser Krankheitsbild als etwas Selbstständiges beobachtet hat. Dieses Verdienst steht unzweifelhaft *Leyden* zu, wenn er sich auch jeder Aeusserung über das pathologische Substrat der Affection enthält.

Auch *Erb,*[1]) der in seinem Lehrbuch der Rückenmarkskrankheiten dieser Affection einige Seiten widmet, weiss keine genaueren Angaben über die Theorie derselben zu machen. Er stellt allerdings eine Vermuthung darüber auf. Wie wenig er selbst aber diese für wahrscheinlich erachtet, erhellt schon daraus, dass er den ganzen Symptomencomplex unter den »Rara et curiosa« beschreibt. Im Uebrigen finden wir bei ihm auch den principiellen Unterschied zwischen dem isolirten und dem complicirten Vorkommen der beschriebenen abnormen Erscheinungen hervorgehoben und nur ersteres in den Kreis seiner Betrachtung gezogen. Dem entspricht aber der von ihm im Anschluss daran

[1]) *Erb,* Lehrbuch der Rückenmarkskrankheiten II. 391. 1878.

berichtete Fall nicht, insofern als der Patient auch Erscheinungen darbot, die die Diagnose einer multiplen Sklerose wahrscheinlich machten. Jedoch fehlen genauere Angaben. Im Uebrigen verhielt sich aber der Fall ganz analog dem *Leyden*'schen. Es handelt sich um einen 21jährigen Mann, der gleich jenem die eigenthümliche Spannung und Steifigkeit der Extremitäten zeigt, die ihn mitten in einer intendirten Bewegung zum Stillstehen zwingt. Will man alsdann passiv dem betreffenden Gliede seine alte Stellung wieder geben, so macht sich derselbe, auf einem gewissen Krampf der Muskeln beruhende, Widerstand geltend, wie bei den versuchten activen Bewegungen. Jeder rasche Uebergang von der Ruhe in Thätigkeit ruft die Muskelsteifheil hervor. Anhaltende Bewegung bringt sie vollständig zum Verschwinden. Das Bewusstsein, von Anderen sich beobachtet zu sehen, steigert das Uebel, wie auf der anderen Seite merkwürdiger Weise gute Stimmung und Selbstvertrauen den Zustand zeitweise bessern. — Auf diese Erscheinung hat besonders *Thomsen* in seiner ausführlichen Abhandlung (l. c.) die Aufmerksamkeit gelenkt. Die Vorstellung, der leiseste Gedanke an die Störungen, soll nach seinen Beobachtungen mitunter im Stande gewesen sein, eine absolute Unmöglichkeit zur freien Fortbewegung hervorzubringen, während Fernbleiben oder Ableitung des mahnenden Gedankens, heitere Stimmung, aber frei von jedem Affect, dem Willen freie Bahn verleihen. Im ersteren Falle wäre es, sagt er, um alle Schätze der Welt oder durch die äussersten Gewaltmassregeln nicht möglich, eine beabsichtigte Bewegung in der beabsichtigten Weise auszuführen, und wäre dies scheinbar noch so leicht, wie z. B. das Ergreifen einer Flasche in einer Tischgesellschaft und das Einschenken eines Glases Wein.

Als so auffallend finden wir diese eigenthümlichen Erscheinungen allerdings von keinem der dies Thema behandelnden Autoren geschildert, wiewohl ihnen die Mittheilungen *Thomsen*'s nicht unbekannt waren und gewiss Veranlassung gaben, danach zu forschen. Und doch lag den Behauptungen des Letzteren eine vieljährige Beobachtung zu Grunde. Sie können also nicht kurzweg ignorirt werden. Er selbst war mit dem Uebel afficirt, einzelne seiner Kinder und andere Glieder der Familie in aufsteigender Linie gleichfalls; bei Allen will er die Störungen in gleicher Weise auftreten gesehen haben. Es stand ihm also genug Material zu Gebote.

Auf Grund desselben war es ihm auch möglich einen werthvollen Beitrag in Bezug auf die Aetiologie der Krankheit zu liefern. Dass dieselbe angeboren auftritt, haben wir bereits von *Leyden* und *Erb* erfahren, dass dieselbe sich aber durch mehrere Generationen hindurch fortpflanzen kann, hat zuerst *Thomsen* auf Grund seiner zahlreichen Fälle gelehrt. Durch die ganze Familie, von seiner Aeltermutter angefangen, zogen sich constant 2 Krankheiten, die nach *Thomsen*'s Auffassung in eine gleiche Kategorie zu stellen sind, in so fern, als sie einerseits häufig ein und dasselbe Individuum gleichzeitig betrafen, andererseits abwechselnd durch Vererbung auseinander hervorgingen. Es sind dies eine gewisse Form der Geistesstörung, eine Art von Imbecillität, und die uns beschäftigende Störung, von ihm »tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition (Ataxia muscularis)« benannt. Mag es mit dem Zusammenhang beider Krankheiten stehen, wie es wolle, mag seine Auffassung von dem in Rede stehenden Leiden als einem in einer abnormen Beschaffenheit der Psyche wurzelnden, noch so sehr bekämpft werden, so viel steht nach seinen Angaben fest, dass die abnormen Erscheinungen sich vererben. Seine Mutter litt nur wenig an dem Uebel, dagegen waren zwei ihrer Geschwister sehr stark damit behaftet. An ihm selbst war es höchst vollkommen ausgeprägt, ebenso an dreien seiner Söhne. In gleicher Weise vererbte sich das Leiden in Seitenlinien.

Hören wir nun, wie er sein eigenes Leiden schildert: »Es haben sich bei mir, schreibt er, die ersten Andeutungen meines jetzigen Zustandes, soweit meine Erinnerungen reichen, geäussert. Es war mir schon als Knabe oft unmöglich, wenn ich unerwartet gerufen wurde, vom Stuhle empor zu kommen. Stand ich dann rasch auf, so wurden die Beine von einem tonischen Krampf ergriffen, der jede versuchte Vorwärtsbewegung vereitelte. Wenn ich dann aber alle meine Willenskraft zusammennahm, um die Beine dennoch zur Fortbewegung zu zwingen, so musste ich umfallen und blieb eine Weile, steif wie ein Stock, liegen, falls es mir nicht gelang, mit den Händen einen stützenden Gegenstand zu erfassen. Hatte ich Zeit, den Nachlass dieses Krampfes abzuwarten, alsdann bahnte sich der Willen allmählich, aber auch nur ganz allmählich, und dazu fast wie vernehmbar den Weg

durch die Geleise der Nerven zu den entsprechenden Muskeln. War nun die Maschine einmal im Gange, so war ich ebenso flink wie Knaben meines Alters und im Laufen ausdauernder als die Anderen. Dabei war aber die zeitig angelernte Beobachtung einer gewissen Vorsicht stets nothwendig. Denn wenn irgend ein unvorhergesehenes Hinderniss, sei es ein Gedanke, ein jäher Sinneseindruck auf mich einwirkte, oder wenn ich mit den Zehen an einen nicht bemerkten Gegenstand anstiess, dann stockte der Lauf mit einem Male, und es konnte leicht geschehen, dass ich hinstürzte. — Der Affection sind alle willkührlich beweglichen Muskeln unterworfen, sogar der Orbicularis palpebrarum und oris sowie die Muskeln der Zunge; vorzugsweise aber sind es die Extensoren, die beim Krampf afficirt erscheinen, während die Flexoren viel weniger oder garnicht leiden und in ihrer Formation ungestört bleiben.«

Hinsichtlich der Muskulatur war bei allen Leidenden die überaus starke Entwickelung und entsprechende Leistungsfähigkeit derselben zu verzeichnen. Aus diesem Grunde wurden einem Sohne *Thomsen's,* als er zum Militair ausgehoben werden sollte, seine Beschwerden nicht geglaubt. Er musste seine Stellung aufgeben und in den Dienst eintreten. Erst nach längerer Beobachtungszeit und gewissen unangenehmen Experimenten, zu denen er sich halb spontan, halb gezwungen, hergab, wurde er als dienstunfähig entlassen. Diesen traurigen Erfahrungen *Thomsen's* entsprang, wie er selber betont, seine Arbeit. Durch die Veröffentlichung derselben sollte ähnlichen Vorkommnissen vorgebeugt werden. Denn was ist natürlicher, als dass den armen Patienten, deren Kräfte gekannt sind, von ihren Vorgesetzten resp. Aerzten, die von dem Leiden, als solchem, keine Kenntniss haben, Simulation, Energielosigkeit, Ungeschicklichkeit u. s. w. zum Vorwurf für die schlechte Ausführung der Exercitien gemacht werden, zumal die Erfahrung lehrt, dass nach längerer Uebung die Steifigkeit und Ungelenkigkeit einer grossen Exactheit und Fertigkeit in den Bewegungen weicht.

Dass diese unglückseligen Fälle in der That nicht selten vorkommen, beweist der noch in demselben Jahre erschienene Aufsatz *Seeligmüller's* »über tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln« (Muskelhypertrophie), dem ein solches Individuum, das seine Vorgesetzten fort und fort mit denselben Klagen be-

lästigte, von dem betreffenden Stabsarzt zur electrischen Untersuchung zugeschickt wurde. Der Patient wurde auf das Genaueste und mit allen zu Gebote stehenden Hilfsmitteln untersucht und hat eine Reihe von interessanten Erscheinungen an sich beobachten lassen, die nachträglich, nachdem einmal die Aufmerksamkeit auf sie gelenkt war, zum grossen Theil constant an den Kranken dieser Art constatirt wurden. Im Vordergrunde stehen die Resultate der mechanischen und electrischen Reizung der willkürlich beweglichen Muskeln. Bevor ich darauf eingehe, darf ich nicht unerwähnt lassen, dass schon ohne active oder passive Bewegung, ohne irgend eine Reizung, alle Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten eine mehr weniger knollige Oberfläche zeigten, die natürlich noch mehr hervortrat, wenn der Kranke Bewegungen machte, so z. B. an den Schultermuskeln, wenn er die Arme erhob u. s. w. Beim Betasten fühlte man die auffallende brettartige Härte der Muskeln, am meisten am Quadriceps und an den Vorderarmmuskeln, besonders in der Thätigkeit. In erhöhter Weise traten nun diese Erscheinungen an den Muskeln bei mechanischer oder electrischer Reizung auf. Klopfte man beispielsweise mit der Kante der Hand wiederholt auf den Quadriceps, oder die Glutaeen, oder die Wadenmuskeln, so contrahirten sich die getroffenen Partien sehr bald zu festen Massen, welche reliefartig vorsprangen und tiefe Gruben neben sich liessen. Derselbe Tetanus war, und zwar noch plötzlicher und prompter, durch den faradischen Reiz hervorzubringen. Hier aber wurde ein Phänomen noch deutlicher, welches schon bei dem mechanischen Insult auffallen musste, nämlich das verhältnissmässig lange Fortbestehen des Krampfes, nachdem die Electroden schon längst von den Muskeln entfernt waren. Liess man z. B. einen kräftigen faradischen Strom einen Augenblick auf den M. quadriceps einwirken, so blieb der Unterschenkel noch eine ganze Weile (5 Sekunden und länger nach Entfernung des Reizes) gegen den Oberschenkel gestreckt, und die Vorsprünge der contrahirten Muskelpartien glichen sich erst ganz allmählig aus.

Dieses Symptom erscheint mir einerseits von ausserordentlicher Wichtigkeit für die richtige Erkennung der Krankheit, andererseits als ein nicht zu unterschätzendes Moment in der viel ventilirten Frage über den Sitz der Affection. Wir wollen daher nicht verfehlen, weiter unten darauf zurückzukommen. Die

electrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven war eine normale, namentlich war von Reactionen, wie sie bei der Tetanie beobachtet worden sind, nichts zu bemerken. Druck auf Nerven und Arterien waren nicht von Zuckungen gefolgt. — Von gewisser Bedeutung erscheint mir auch das hier zum ersten Male beobachtete Auftreten einer nicht unbeträchtlichen Lordose der Lendenwirbelsäule, auf welche auch noch in später berichteten Fällen aufmerksam gemacht wird, weil dieses Symptom uns als eine constante Erscheinung der Pseudohypertrophie der Muskeln bekannt ist. Als solche tritt uns auch die bis jetzt allein von *Seeligmüller* gemachte Beobachtung von fibrillären Zuckungen an den Oberarm- und Schultermuskeln entgegen.

Auf das zeitweise Auftreten von Ameisenkriechen und dem Gefühl von Eingeschlafensein in den Unterschenkeln u. A. m., welche subjectiven Empfindungen der Patient angab, ist wohl weniger Gewicht zu legen, zumal diese Erscheinung nur in diesem einzigen Falle deutlich vorhanden war. *Seeligmüller* will noch in einem zweiten Falle Andeutungen hiervon gefunden haben. Die betr. Patientin behauptete Empfindungen zu haben, wie sie von Kranken, die an fibrillären Zuckungen leiden, geschildert werden. Vom Beobachter selbst sind die Zuckungen nicht wahrgenommen worden. Wie wenig *Seeligmüller* daher berechtigt war, das Vorhandensein derselben anzunehmen, erhellt daraus zur Genüge.

Im Uebrigen aber machen sich bei derselben Person die Störungen in so interessanter Weise geltend, dass ich nicht umhin kann, einige Mittheilungen davon zu machen.

Die Kranke war Concertsängerin und kam häufig dadurch in Verlegenheit, dass sie nach Beendigung des Musikstückes noch eine gewisse Zeit lang wie angewurzelt am Boden stehen bleiben musste, ehe sie im Stande war, sich an ihren Platz zurückführen zu lassen. Durch allerlei Kunststücke musste sie diese Unfähigkeit, sich von der Stelle zu bewegen, verbergen. Nicht minder störend war für sie die Thatsache, dass die Zunge ihr steif wurde, sobald sie zu singen begann, ähnlich wie die Finger beim Clavierspielen, im Anfange höchst ungelenk, erst allmählig vollständig gefügig wurden. Im Gesichte hatte sie häufig das Gefühl von Spannen und nach dem Nasenrümpfen und anderen mimischen Bewegungen die Empfindung, als ob dieselben eine gewisse Zeit lang auf dem Gesichte erstarrten. Hierher gehört

auch die Beobachtung, dass Patientin die Augen nur absatzweise öffnen konnte. Mitten in der Bewegung wurden die Augenlider starr und konnten erst langsam und allmählig bis zur vollen Breite der Lidspalte von einander entfernt werden.

Von den übrigen pathognostischen Zeichen will ich nur die wichtigeren als hier vorhanden anführen: Das Congenitale des Leidens, die enorme Volumsvergrösserung der Muskulatur, speciell der Wade, das normale Verhalten der faradischen und galvanischen Erregbarkeit sämmtlicher Muskeln, auch der hypertrophischen, das Fortbestehen der durch electrische Reizung hervorgerufenen Contraction auch nach Entfernung der Electroden, sowie eine geringe lordotische Verkrümmung der Lendenwirbelsäule. Paraaesthesien fehlten.

Die Prüfung auf Sehnenreflexe ergab negative Resultate. Weder der Patellarreflex noch das Unterschenkelphänomen waren zu bemerken.

Der III. Kranke *Seeligmüller's* bietet in seinen Störungen keine neuen Erscheinungen dar, es sei denn die, dass sich der Patellarreflex im Gegensatz zum vorigen Falle sehr lehhaft kundgab. Höchst auffallend ist der Umstand, dass der 28jährige Patient erst vor 4 bis 5 Jahren plötzlich in der Nacht von seinen jetzigen Beschwerden befallen worden sein will. Vermuthlich verhält es sich indess damit zo, wie *Seeligmüller* sich darüber äussert: »Ich glaube«, sagt er, »dass eine Prädisposition zu dem Leiden seit Geburt bestand, und durch irgend eine veranlassende Ursache die Affection zur vollen Ausbildung kam. Es lässt sich nämlich sehr wohl denken, dass so manche Kinder, welche als plump, schwerfällig und ungeschickt dem Spott ihrer Genossen anheimfallen, an den ersten Anfängen unserer Affection leiden mögen, dass dieselbe aber nur bei einzelnen und zwar durch das Hinzukommen gewisser, uns unbekannter Ursachen zu einer auffälligen Entwickelung kommt.«

Bald nach der Veröffentlichung dieser beiden letzten Fälle erschien die alles vorhergehende Material zusammenfassende und eingehend besprechende Arbeit *Bernhardt's*, in welcher uns noch ein neuer Kranker vorgeführt wird. Bei seiner Untersuchung wurde aller derjenigen Beobachtungen gedacht, die von den erwähnten Patienten bekannt waren. Seine Krankengeschichte leistet also an Vollständigkeit alles Wünschenswerthe. In ihren

Einzelheiten lautet sie analog den früheren. Alle charakteristischen Symptome finden wir deutlich ausgeprägt. U. A. finden wir auch die lordotische Einbiegung der Lendenwirbelsäule als deutlich sichtbar zwischen den stark vorspringenden Mm. sacrospinales erwähnt. Die Sensibilität erwies sich als vollkommen intact. Das Kniephänomen war blos zeitweise zur Erscheinung zu bringen. Als neu in Bezug auf die electrische Untersuchung verdient hervorgehoben zu werden, dass, wenn man den Strom längere Zeit auf einen Muskelcomplex einwirken liess, nicht eine feste tetanische Contraction, sondern ein gewisses Wogen oder Unduliren, ein baldiges Nachlassen der zuerst zusammengezogenen Stellen, ein Abwechseln gleichsam mit anderen, in der Nachbarschaft gelegenen Partieen eintrat.

Ungefähr zu derselben Zeit, als die *Bernhardt*'sche Arbeit erschien, veröffentlichte Oberstabsarzt Dr. *Peters* aus Braunschweig, ohne mit dem Inhalt derselben vertraut zu sein, in der deutschen militärärztlichen Zeitschrift (1879, Heft 3, S. 101) einen über dasselbe Thema handelnden Vortrag, den er in dem dortigen ärztlichen Verein im vorhergehenden Jahre gehalten hatte. Er verfolgte damit hauptsächlich den Zweck, die seltene Krankheit zur allgemeinen Kenntniss der Militärärzte zu bringen. Es ist interessant dieselbe vom militärärztlichen Standpunkte aus beleuchtet zu sehen. »Jeder Militärarzt«, sagt er, »der diese eigenthümliche Affection nicht kennt und einen solchen Fall bei der Aushebung zum ersten Male zu sehen bekommt, ist sicherlich vielmehr geneigt einen Militärpflichtigen mit derartigen Erscheinungen auf den ersten Blick einfach für einen Simulanten zu erklären, als an die wirkliche Existenz der angeblichen Krankheitserscheinungen zu glauben. So berechtigt es nun im Allgemeinen ist, auf der Hut zu sein, so berechtigt aber auch ist die Forderung, dass jeder Militärarzt nicht allein die gewöhnlichen Krankheitssymptome zu beurtheilen verstehe, sondern auch Kenntniss habe von solchen höchst seltenen Zuständen, bei denen er entgegengesetzten Falles sehr leicht einer irrthümlichen und ungerechten Beurtheilung verfallen würde, welche für den betheiligten Militärpflichtigen von schwerwiegender Bedeutung werden kann.«

Die Anregung zu dem Vortrage gab ein junger kräftiger Soldat, der bereits 3 Wochen dem Staate gedient hatte, ohne

dass die ihn untersuchenden Aerzte trotz der täglich von seinen Vorgesetzten über seine Steifigkeit einlaufenden Klagen, etwas nennenswerth Abnormes an ihm constatirt hatten.

»Klagt über gewöhnliche Ungelenkigkeit im Hüftgelenk, objectiv nicht nachzuweisen« lautete die Notiz im Ueberweisungsnational. Die Schuld an dem mangelnden Befund war allerdings, im Gegensatz zu dem Sohne *Thomsen's*, dem Soldaten selber beizumessen, in so fern, als er mit Absicht seinen Fehler verschwieg. Er hatte nämlich den sehnlichsten Wunsch, Soldat zu werden, wahrscheinlich mit deswegen, weil er durch den Militairdienst seine Steifigkeit etc. zu verlieren gedachte. Bei der Exactheit der militairischen Bewegungen mussten indess die Störungen mehr denn je zum Vorschein kommen. Diese zu schildern dürfte wegen ihrer offenbaren Analogie mit den schon erwähnten Fällen überflüssig sein.

Anders steht es in Bezug auf die Aetiologie des Leidens. In dieser Hinsicht steht der Fall einzig da. Die abnormen Erscheinungen sollen nämlich nicht angeboren aufgetreten sein, auch war eine ähnliche Affection nicht einmal andeutungsweise bei irgend einem Gliede der Familie beobachtet worden, sie sollen vielmehr plötzlich, im siebenten Lebensjahre, nach einem Falle von einer fünf Stufen hohen Treppe, zu Tage getreten sein. Der Fall kann kein bedeutender gewesen sein, da der Knabe sich durch das in der Spielviertelstunde vorgekommene Ereigniss nicht veranlasst sah, den Schulbesuch zu sistiren. Es ist im höchsten Grade zweifelhaft, dass ein solches Vorkommniss, wie es alle Tage Kindern ohne jedwelche böse Folgen passirt, in causalen Zusammenhang mit angeblich bald danach auftretender Steifigkeit stehen soll, wenn nicht schon vorher wenigstens Andeutungen des abnormen Zustandes nachzuweisen gewesen sind. Es lässt sich nämlich sehr wohl denken, dass gewisse schon vorher vorhandene Störungen übersehen worden waren und erst dann, als auf etwaige böse Folgen des Falles vigilirt wurde, den Eltern als etwas Neues in die Augen traten. Es gilt diesbezüglich vermuthlich dasselbe, was weiter oben über den dritten *Seeligmüller'*schen Fall gesagt ist. Ueberdies war der Knabe noch an demselben Tage der Einwirkung eines grossen Schreckens über ein gewaltiges von ihm zuerst bemerktes Feuer ausgesetzt gewesen. Es fragt sich nun, welchem von beiden Momenten Schuld beizumessen,

resp. mehr Gewicht beizulegen ist. Diese Frage muss natürlich, so lange nicht mehr Material vorliegt, offen bleiben. Könnte festgestellt werden, dass die von *Peters* an der Grenze zwischen Brust- und Lendenwirbelsäule bemerkte Verschiebung derselben zu einander durch den Fall veranlasst worden war, so könnte man sich unter Umständen allerdings auf die Seite des Beobachters stellen und seiner Auffassung von dem spinalen Sitz der Affection beipflichten. Indessen stellt er selber diese Entstehung der Deformität nicht einmal als Annahme hin.

Der letzte neuerdings von *Strümpell*[1]) berichtete Fall zeichnet sich vorzüglich durch seine bis jetzt noch unerklärte Abhängigkeit von gewissen äusseren Einflüssen aus. Das über den ganzen Körper sich erstreckende Uebel trat nämlich bei diesem Patienten nicht immer in gleicher Weise hervor, wenn aber im höchsten Grade vorhanden, so mit einer unsagbaren Mattigkeit und bleiernen Schwere verbunden, was auch das Gemüth und die Willenskraft bedrückte. Der Zustand soll am schlimmsten in den Vormittagsstunden gewesen sein, ehe der Magen tüchtige Nahrung hatte, ferner im Sommer bei grosser Hitze, wie im Winter bei grosser Kälte. Normale Temperatur und Luft, namentlich die Abendstunden, waren dem Patienten am zuträglichsten, weil er sich da freier, kräftiger, elastischer fühlte.

Ferner ist bemerkenswerth, dass nur energische Bewegungen den Krampf hervorzurufen im Stande waren. Der Patient betonte ausdrücklich, dass nur beim tüchtigen Zugreifen mit der Hand, nur beim kräftigen Strecken des Beines, ebenso beim Festschliessen der Augenlider, jener krampfartige Zustand sich ausbildete, der erst nach einem gewissen Zeitraum die Bewegungen rückgängig zu machen erlaubte. Von den Brust- und Bauchmuskeln galt dasselbe, wenn dieselben beispielsweise durch Husten oder Niesen stark erschüttert wurden. Ob das Drehen des Kopfes, das Seitwärtswenden der Augen, das Zusammenpressen der Lippen oder das Bewegen der Zunge gleichfalls mit einem gewissen Kraftaufwande geschehen musste, um in der gegebenen Stellung fixirt zu bleiben, wird nicht erwähnt. Doch wurde es beobachtet.

Mit dieser Beobachtung *Strümpell*'s schliesst die Reihe der wenigen in der Literatur verzeichneten Fälle ab.

---

[1]) Berliner Klin. Wochenschrift 1881 No. 9.

Wenn nun auch alle diese Kranken wegen eines durchaus übereinstimmenden Grundsymptomencomplexes als in eine Kategorie gehörig bezeichnet werden mussten, so boten doch mehrere derselben gewisse Eigenthümlichkeiten und geringe Abweichungen von dem gewöhnlichen Krankheitsbilde dar, die es erforderlich machen dürften, auf Grund des vorliegenden Materials eine zusammenfassende Darstellung der Affection zu entwerfen.

Gehen wir zunächst auf die Aetiologie und Pathogenese des Leidens ein:

Die Krankheit ist in den meisten Fällen angeboren, wenn nicht gar ererbt. Fast alle Kranke waren im Stande mit bestimmter Gewissheit als Termin des Auftretens den Zeitpunkt anzugeben, an den sich ihre ältesten Erinnerungen knüpften. Ob aber die Störungen schon in der Wiege bestanden haben, darüber konnten auch die Angehörigen keine Auskunft geben. Indessen berechtigt dies noch nicht zu der Annahme, dass vielleicht irgend eine schädliche Einwirkung, wie sie in den ersten Lebensjahren allerdings nur zu häufig durch die Nachlässigkeit der Umgebung vorkommen, etwa ein Fall etc. als Causalmoment heranzuziehen sei, vielmehr liegt die Erklärung dafür bedeutend näher: Einerseits geschehen die Bewegungen, die ein Kind in den ersten Lebensjahren macht, mit nur geringer Kraft, andererseits lässt sich an einem Knäblein, das sich über seine Intentionen noch nicht zu äussern weiss, nicht constatiren, ob eine eventuell anhaltende tonische Contraction der Muskeln von seinem Willen abhängt oder nicht.

Nur in einem einzigen Falle wurde das Leiden von den betreffenden Eltern auf einen traumatischen Einfluss, einen unerheblichen Sturz von der Treppe, zurückgeführt. Es ist derselbe Knabe, bei welchem die Störungen erst im 7. Jahre zu Tage traten. In wie weit dies wahrscheinlich klingt, wird erst später, wenn die Zahl der Fälle sich gemehrt haben wird, zu entscheiden sein.

Heriditäre Belastung liess sich weniger constant, indessen in so evidenter Weise nachweisen, dass nicht der geringste Zweifel gegen dieselbe erhoben werden kann. Speciell bei *Thomsen* selbst, dessen hohes Alter es ermöglichte, sowohl in der Ascendenz, als in der Descendenz Umschau zu halten, konnte eine so grosse Anzahl von Gleichafficirten herausgefunden werden, dass

durch deren Zusammenstellung ein recht beträchtlicher Stammbaum erhalten wurde. In anderen Krankheitsberichten heisst es auch hin und wieder, dass Vater oder Mutter an einer Art von Krämpfen gelitten haben, oder dass mehrere Geschwister dieselbe Affection hatten, genug Belege, um die Krankheit als auf erblicher Grundlage beruhend anzunehmen.

Ueber das Wesen des Leidens lauten die Stimmen sehr different. Folgen wir bei der Auseinandersetzung der einzelnen Theorien der zeitlichen Entwickelung derselben. *Bell,* dessen Beobachtungen, wie oben dargelegt, zwar kaum hierher gehören, widerspricht sich selbst in seinem Urtheil über die von ihm gesehene Affection, wenn er sagt: »Diese Menschen leiden weder an einer physischen, noch psychischen Krankheit, ihre Körperbeschaffenheit ist normal; Nerven und Muskeln verrichten regelmässig ihre Functionen: Die Unvollkommenheit äussert sich in der mangelhaften Ausübung des Willens oder in jenem secundären Einfluss, welchen das Gehirn über die im Körper bestehenden Beziehungen geltend macht.« Denn das steht unzweifelhaft fest, dass eine Anomalie vorliegt, sei es, dass diese ihren Sitz im Centralnervensystem, oder in den Muskeln, oder auf einer Zwischenstation zwischen beiden hat. *Thomsen,* der sich in seinen Darlegungen theilweise an *Bell* anschliesst, spricht sich zwar schon klarer über die Natur des Leidens aus, steht aber mit seiner Anschauung vereinzelt da. Vermöge der eigenthümlichen Thatsache, dass bei ihm selbst und den ihm zur Untersuchung bereit stehenden Fällen fast durchweg der Psyche ein hervorragender Einfluss auf das Zustandekommen der Anomalien zugeschrieben werden musste, dass fernerhin in seiner Familie mit dieser Erkrankung eine Art Seelenstörung parallel ging, die nach seiner Auffassung wechselseitig durch Vererbung in einander übergingen, neigte er sich der Ansicht zu, dass die Affection an der Grenze der Psychosen stände. »Der Sitz des Uebels«, sagt er, »ist wohl bestimmt in dem Cerebrospinalsysteme zu suchen, oder vielleicht im Gehirn selbst, in demjenigen Theile, von dem der Wille ausgeht, der sich nicht in der gehörigen Weise durch die Bewegungsnerven zu den Organen Bahn zu brechen vermag, die er in Thätigkeit setzen will. Ich möchte in demselben eine ursprüngliche Erkrankung der einen Thätigkeitssphäre des Gehirns, des Willens, suchen.«

In den Muskeln selber die Ursache zu den abnormen Erscheinungen zu suchen, fühlte er sich um so weniger veranlasst, als eine an seinem Sohne vorgenommene histologische Untersuchung der Muskeln vollständig negative Resultate ergab. Prof. *Ponfick* hatte aus dem M. biceps der linken Seite ein kleines Stückchen entnommen und einer genauen mikroskopischen Untersuchung unterworfen. Ausser einer etwas breiteren Faserung der quergestreiften Fibrillen fand sich nichts Abnormes.

Leyden,[1] dem bei weitem nicht jenes grosse Material, wie *Thomsen,* zur Verfügung stand, der auch einen mikroskopischen Befund der Muskeluntersuchung nicht kannte, spricht sich nur ganz unbestimmt über das Wesen des Leidens aus. Doch scheint er in den Muskeln die Grundlage desselben vermuthet zu haben. Denn nachdem er zuerst erwähnt hatte, dass diese Erscheinungen bei Rückenmarkserkrankungen nicht ganz selten vorkommen, sagt er später, dass es sich in der That um eine derbere Consistenz des Muskelinhalts handeln könnte, ähnlich wie beim rigor mortis.

Prof. *Erb*[2] äussert sich gleichfalls nur in Vermuthungen über die Art der zu Grunde liegenden Affection. Wegen einer gewissen Analogie der Symptome mit denjenigen bestimmter Rückenmarkskrankheiten erscheint ihm die Annahme einer spinalen Erkrankung nicht zu sehr gewagt, wiewohl er sich jeder Erwähnung weiterer Gründe für oder gegen dieselbe ganz enthält.

Bedeutend ausführlicher bespricht *Seeligmüller*[3] die Frage nach der Lokalisation des Krankheitsprocesses. Doch präcisirt er in seinem ersten über dieses Thema handelnden Aufsatze noch nicht endgültig seine Ansicht. Nachdem es ihm gelungen, die Tetanie, Katalepsie und Flexibilitas cerea auszuschliessen, scheint ihm der objective Befund die meiste Aehnlichkeit mit der progressiven Muskelhypertrophie zu haben. Dem entspricht auch die Betitelung seiner Schrift: »Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln (Muskelhypertrophie).« Doch ist er sich dessen wohl bewusst, dass der Vergleich nur auf sehr schwachen Füssen steht. Er verschmäht es daher auch nicht, noch anderen Auffassungen sich hinzuneigen, so speciell durch die Analogie des

[1]) l. c. S. 129.
[2]) l. c.
[3]) l. c.

Symptomencomplexes veranlasst, der Annahme einer ererbten oder angeborenen Affection der Seitenstränge des Rückenmarks.

Diese letztere Hypothese gewinnt bei ihm im Laufe der Zeit durch die Beobachtung zweier neuer ihm selbst zur Untersuchung überwiesener Fälle an Wahrscheinlichkeit. Demnach fügt er den beiden bereits von *Erb* und *Charcot* aufgestellten Formen der Spinalparalyse, der eigentlichen spastischen Spinalparalyse *Erb's*, die ohne Atrophie einhergeht, und der »Sclérose latérale amyotrophique« *Charcot's*, eine dritte hinzu, die er »Spastische Spinalparalyse mit intermittirenden tonischen Contractionen willkürlich beweglicher Muskeln« benennt. Allen drei Formen liegt nach seiner Ansicht eine Affection der Seitenstränge des Rückenmarks zu Grunde und als charakteristisches Moment, welches sie von allen anderen Krankheiten unterscheidet, eine spastische Affection der Muskeln, welche bei den ersten beiden permanent, bei der dritten aber periodisch auftritt.

Zu dieser Anschauung kann sich *Bernhardt* weder für seinen, noch für die übrigen Fälle, bekennen. Er äussert sich wie folgt: »Ganz abgesehen davon, dass es vorläufig noch mehr als zweifelhaft ist, ob die sogenannte »spastische Spinalparalyse« auch wirklich auf eine symmetrische Seitenstrangsclerose zurückzuführen ist, passen auch die hierher gehörigen Beobachtungen durchaus nicht in den Rahmen jenes Krankheitsbildes. Alle unsere Kranken litten an ihrer Affection von Jugend auf, keiner aber hatte über Gebrauchsunfähigkeit seiner Beine in dem Sinne zu klagen, wie man es bei Leuten erwarten sollte, welche von frühester Jugend an an spastischer spinaler Paralyse leiden. Unsere Kranken gehen, einmal in den Gang gekommen, stundenlang, ohne zu ermüden, von Contracturen ist nirgends die Rede, nirgends von Verbildungen der Glieder, nirgends von einer Schwäche, einer Herabsetzung der motorischen Kraft, wie es doch der Name »Paralyse« andeutet, und wie sie bei Kindern, wie bei Erwachsenen, wenn sie in der That an einer Rückenmarksaffection leiden, auch füglich erwartet werden kann. Schliesslich ist von Muskelhypertrophien bei spastischen spinalen Lähmungen als von etwas Charakteristischem, nie Fehlendem nirgends die Rede gewesen.« Fernerhin scheint für *Bernhardt* auch die verschiedene bald mehr bald weniger deutliche Intensität der Sehnenreflexe, deren Lebhaftigkeit bei der spastischen Spinalparalyse als pathog-

gnomonisch gilt, ein Grund mehr zu sein, das Rückenmark als intact anzunehmen. Der blühende Gesundheitszustand, die gänzliche Abwesenheit gröberer Sensibilitätsstörungen, im Verein mit der Intactheit der Sinnesorgane, machen dies nur zu wahrscheinlich.

Bernhardt vertritt vielmehr die Meinung, dass wir es bei dem hier vorliegenden Symptomencomplex mit einer ererbten oder angeborenen Affection der willkürlich beweglichen Muskeln zu thun haben, und führt als Beleg hierfür *Soltmann's* Beobachtungen über das Verhalten der Muskeln bei Neugeborenen an. Nach diesem Autor gleichen nämlich die Zuckungscurven neugeborener Thiere denen ermüdeter: »Sie sind bei geringerem Erhebungsmaximum durch Abflachung des Gipfels und zunehmende Streckung namentlich in ihrem absteigenden Schenkel charakterisirt. Der Muskel verharrt länger im Maximum seiner Contraction, die Wiederausdehnung geschieht allmählich.« *Bernhardt* hält nun die Annahme, dass auf Grund von Vererbung oder congenitaler Anlage die Muskeln auch späterhin in ihrem unentwickelten Zustande verharren, für nicht zu fernliegend und formulirt seine Ansicht von dem Wesen der Affection dahin, dass die Ursache der Störungen in einer auf ererbter oder congenitaler Anlage beruhenden selbstständigen Erkrankung des Muskelsystems zu suchen sei. Welcher Art diese sein mag, ob die ungewöhnliche Entwickelung der Muskeln ein Ausdruck derselben ist, oder nur ein secundärer Folgezustand, darüber enthält er sich jeder Meinungsäusserung.

Strümpell[1]) pflichtet dieser Ansicht vollkommen bei, ohne aber gleichfalls einen Aufschluss über die anatomische Anomalie der Muskulatur zu geben. — Bemerkenswerth ist das Moment, welches er gegen die *Thomsen*'sche Theorie in's Feld führt. Sehr treffend sagt er, dass, wenn genau dieselbe Anomalie der Muskelbewegungen auftritt, sobald die Muskeln reflectorisch, oder von ihrem peripheren Nerven aus, oder direct gereizt werden, es absolut nicht angeht, die abnormen Muskelcontractionen als Folge abnormer Willensreize anzusehen, also die eigentliche Ursache der Erscheinungen an den Anfang der willkürlichen Bewegung zu verlegen.

[1]) l. c. 7.

Peters ist wohl auch nicht abgeneigt, der *Bernhardt*'schen Theorie beizustimmen, doch findet er in der eigenthümlichen bei seinem Patienten eruirten Aetiologie, im Verein mit der an der Wirbelsäule constatirten Deformität, gewichtigere Gründe für die Annahme einer spinalen Erkrankung.

Symptome und Verlauf.

Das Krankheitsbild wird von einem einzigen Symptom beherrscht, von dem sich sämmtliche Störungen ableiten lassen. Es ist dies ein im Beginn von Bewegungen in den in Anspruch genommenen Muskeln auftretender Krampf, der vorzugsweise an den Extremitäten zur Erscheinung kommt. Sind also gewisse Muskeln eine Zeit lang ausser Thätigkeit gewesen, und werden sie nun plötzlich in den Contractionszustand versetzt, so verbleiben sie in demselben noch geraume Zeit, ohne auf den Willen des betreffenden Individuums zu reagiren; erst allmählich kehren sie zu ihrer alten Form zurück. Bei erneuten Bewegungen schwindet dieser Eigensinn der Muskeln, wenn ich so sagen darf, immer mehr, bis sie endlich gefügig, wie bei normalen Menschen, dem Willen gehorchen.

Diese Eigenthümlichkeit erstreckt sich nur auf die willkürlich beweglichen Muskeln, ist aber an den Willen selber durchaus nicht gebunden; denn Reflexbewegungen zeigen dieselbe Abnormität, wie u. A. der in einem Falle stets bei starkem Husten und Niesen aufgetretene Krampf der Exsperitationsmuskeln beweist. Ganz analog verhalten sich die durch mechanischen oder electrischen Reiz hervorgerufenen Contractionen; sie halten noch einige Zeit an, nachdem die Anregung für sie geschwunden, und bieten, wie jene, selbst passiven Bewegungen gegenüber einen energischen Widerstand dar.

Freilich tritt das Uebel nicht überall gleich stark auf. Während die Einen über die aus dem Krampf resultirende Steifigkeit bei jeder nach einer Pause gemachten Bewegung klagen, wenn dieselbe auch mit ganz geringem Kraftaufwand geschieht, ja während bei Einzelnen das blosse Zusammenfahren in Folge eines Schreckes genügt, um sie gleich einem unbiegsamen Stabe zum Fall zu bringen — wobei, wohl gemerkt, keine Spur von Bewustlosigkeit eintritt — können andere Gleichafficirte leichtere Bewegungen ohne jede Störung machen. Bei ihnen wirken nur gröbere Leistungen

der Muskeln in der unangenehmen Weise. Solche Leute können, wenn sie sich einen Beruf wählen, der an die Leistungsfähigkeit der Muskeln keine zu grosse Anforderung stellt, denselben ohne Störung ausfüllen; bei Ersteren ist dies weniger gut möglich.

Auch noch in anderer Beziehung äussert sich das Uebel verschieden bei den verschiedenen Individuen; bei den Einen sind nämlich mehr, bei den Anderen weniger Muskeln von der Anomalie deutlich befallen. Normaler Weise sind die unteren Extremitäten die zumeist betheiligten, demnächst folgen, was den Grad der Steifigkeit anbetrifft, die oberen und dann die Gesichts- und Nackenmuskulatur. Die Brust- und Bauchmuskulatur bietet am seltensten die abnormen Erscheinungen, sei es, dass ihre minder ausgiebige Thätigkeit dieselbe weniger zur Beobachtung bringt, oder sei es, dass ihre relativ geringe Inanspruchnahme die Anomalie von ihnen fern hält.

Die Steifigkeit ist nicht zu allen Zeiten gleich schlimm. In der Wärme und überhaupt, wenn die Temperatur des Körpers durch Bewegung erhöht ist, — doch darf sie nicht zu hoch sein, sonst entsteht die entgegengesetzte Wirkung — ist sie am wenigsten bemerkbar, am meisten dagegen bei niedriger Temperatur, und wenn der Körper selbst kalt ist. Doch macht sich dieser Einfluss nicht bei allen Patienten in gleicher Weise geltend. In einzelnen Fällen soll auch die Gemüthsstimmung mit dem Leiden in einem gewissen Zusammenhang stehen, insofern als freudige Affecte, gute Laune etc. dasselbe in geringerer Weise zum Vorschein kommen lassen.

Der objective Befund ist äusserst gering. Ausser einer in ihrer Entwickelung athletischen und in ihrer Kraftleistung ebenso enormen Muskulatur, die über den ganzen Körper ziemlich gleichmässig — nur mit einer gewissen Bevorzugung der unteren Extremitäten — verbreitet ist, ist in der Regel nichts Pathologisches nachzuweisen. Paraesthesien, Sensibilitätsstörungen sind entweder gar nicht vorhanden oder nur andeutungsweise. Coordinationsstörungen fehlen vollkommen. Die Sehnenreflexe zeigen ein ganz verschiedenes Verhalten. Bald sind sie sehr lebhaft, bald normal, bald sehr undeutlich.[1]) Die electrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven weicht absolut nicht von der Norm ab.

[1]) Anmerkung. Nach den Untersuchungen *Berger's* schwankt die Intensität des Patellarsehnenreflexes auch bei Gesunden innerhalb ausser-

In diesem negativen Befund liegt eben das Charakteristische der Affection.

Auffallend ist das einige Male beobachtete Vorkommen einer Lordose der Lendenwirbelsäule. Ob hierbei dem Zufall die Schuld zu geben, oder ob die Lordose in einem Zusammenhang mit dem Leiden steht, ist noch nicht genügend festgestellt.

Ueber den Verlauf der Krankheit ist nur wenig zu sagen: Sie bleibt durchs ganze Leben stationär. In den unzweifelhaft hierher gehörigen Fällen ist bis jetzt keine Besserung beobachtet worden, eher noch eine Verschlimmerung. Doch scheint Letzteres weniger auf einer thatsächlichen Steigerung der Symptome zu beruhen, als vielmehr auf der mit den Jahren wachsenden Thätigkeit, welche die Störungen stärker empfinden lässt.

Die Prognose ist demnach quoad restitutionem schlecht; quoad vitam aber ist sie gut.

Therapie.

So viel die Krankheit auch behandelt worden ist, die Kranken wollen keine Besserung beobachtet haben. *Thomsen* nennt zwar häufige Uebung der Muskulatur einen wichtigen therapeutischen Factor, indessen hat er selbst davon noch kein Resultat gesehen. Die Electrotherapie weiss sich gleichfalls bei diesem Leiden keiner Erfolge zu rühmen. Vermuthlich wird auch die Zukunft nicht im Stande sein ein Mittel zu finden, das die angeborene Störung beseitigen könnte.

Herr *Prof. Dr. Berger* hat mir die Krankengeschichte eines im Jahre 1876 vom Herrn Stabsarzt *Dr. Senftleben* ihm überwiesenen Soldaten zur Veröffentlichung überlassen, welche ein durchaus typisches Bild unserer Krankheit darstellt. Einen zweiten Fall, den ebenfalls Herr Stabsarzt *Dr. Senfleben*, bei der Aushebung auffand und zur genauen Untersuchung Herrn *Prof. Dr. Berger* zusandte, habe ich Gelegenheit gehabt, selbst zu sehen und nach allen Richtungen hin zu untersuchen.

---

ordentlich weiter Grenzen, so dass die Angaben »lebhaft«, »schwach« u. s. w. ohne Weiteres keinerlei Bedeutung beanspruchen dürfen. (Ueber Sehnenreflexe, Centralb. f. Nervenheilkunde etc. 1879, No. 4.)

Fall I. Karl Schneider, 22 Jahr alt, zur Zeit Soldat, gelernter Weber.

Der Kranke ist seit einigen Monaten im Militärdienst eingestellt und hat in der letzten Zeit bei den Uebungen eine solche »Ungeschicklichkeit und Steifigkeit« zur Schau getragen, dass seine Vorgesetzten zur Verzweiflung gebracht wurden. Herr Stabsarzt *Dr. Senftleben* überwies den Kranken zur sicheren Feststellung der in Rede stehenden Krankheit Herrn *Prof. Dr. Berger*. Die Untersuchung erfolgte am 14. Februar 1876 und ergab Folgendes:

Anamnese: Die noch lebenden Eltern sind vollständig gesund, ebenso die beiden Geschwister. Irgend eine hereditäre Disposition zu Nerven- oder Muskelkrankheiten besteht nicht, und namentlich sind ähnliche krankhafte Zustände in der Familie noch niemals vorher vorgekommen. Der Kranke erinnert sich, an seinem Uebel bereits von früher Kindheit an zu leiden, so weit seine Erinnerungen zurückreichen. Er erzählt aus seiner ersten Schulzeit, dass er häufig, wenn er aus der Bank an die Tafel herausgerufen wurde, wegen einer in den Beinen auftretenden Steifigkeit diesen Befehl des Lehrers nicht zur Ausführung bringen konnte. Dabei stellten sich stechende Empfindungen in den Waden und der hinteren Fläche der Oberschenkel vereint mit dem Gefühl von Spannung, besonders im Kniegelenk, ein. Sobald er einige Schritte, die freilich anfangs nur mit grosser Mühe und sehr kurz gemacht werden konnten, gegangen war, nahm die Hemmung allmählich bis zum Verschwinden ab. Dieser peinliche Zustand hatte natürlich, als Trägheit oder Ungehorsam aufgefasst, nicht selten Bestrafung seitens des Lehrers zur Folge. Dieselbe Bewegungsstörung machte sich in den Armen auffallend bemerkbar, als er in seinem 13. Lebensjahre sich zur Erlernung des Weberhandwerks anschickte: Wenn er eine Zeit lang in Ruhe sich befunden hatte, so ging das Arbeiten nicht von der Hand, weil beide Arme, bei den ersten Versuchen nahezu vollkommen steif, den Dienst versagten; war er aber erst richtig im Zuge, wie er sich selbst ausdrückt, dann ging es immer besser und schliesslich ganz gut. Nahm er einen Gegenstand in die Hand, so passirte es öfters, dass ihm derselbe entfiel, weil die Finger wider seinen Willen krampfhaft gespreizt wurden. Dieser Krampfzustand entwickelte sich in den Muskeln ausnahmslos nur nach längerer Ruhe, niemals wenn er mitten in Hantirungen

oder im Gehen begriffen war. Früh morgens waren die erwähnten Beschwerden geringer, doch kam es nicht selten vor, dass er bei dem Versuche aus dem Bett zu steigen, steif wurde und zurückfiel, so dass er selbst darauf verfiel, um dieser Eventualität vorzubeugen, vorher im Bett einige energische Bewegungen mit den Gliedmassen auszuführen. Hernach ging das Heraussteigen ohne Schwierigkeit von Statten. Ein Moment, welches die erwähnten Störungen noch hochgradiger erscheinen liess, war der Ermüdungszustand der Muskeln, so, dass nach angestrengtem Gehen oder angestrengter Thätigkeit mit folgendem Ermüdungsgefühl auch nur ein Augenblick der Ruhe genügte, um bei dem ersten Versuche, die Muskeln willkürlich zu contrahiren, den Krampf auftreten zu lassen. Nach einem langen Spaziergange war z. B. eine geringe Rast geeignet, ihn beim Aufstehen wieder zu Falle zu bringen. Wenn er plötzlich an einen Gegenstand stiess, so ereignete es sich häufig, dass er sich nicht aufrecht erhalten konnte, sondern, am ganzen Körper steif, zu Boden stürzte. Zur kalten und feuchten Jahreszeit waren die Beschwerden schlimmer. Dieselbe Anomalie machte sich an der Zunge geltend, nach längerem Schweigen fielen die ersten Worte sehr schwer, der Patient hatte das Gefühl von Spannung und Schwere in der Zunge, und erst nach 20—30 Secunden ging die Articulation glatt von Statten. Im Uebrigen bestanden keinerlei andere Klagen.

Status praesens. Der etwas über mittelgrosse, blasse, doch gesund aussehende Mann bietet ein nur gering entwickeltes Fettpolster dar, gegen welches die ausserordentlich kräftige und an den Beinen geradezu athletische Muskulatur contrastirt. Dieselbe fühlt sich allenthalben, besonders aber an den Waden und an der vorderen Fläche des Oberschenkels, enorm derb, marmorhart an. Nirgends, weder im Gebiete der Hirnnerven, noch von Seiten des Rückenmarks bestehen paralytische Symptome; die motorische Energie ist an den unteren Extremitäten an den verschiedenen Muskelgruppen ausgezeichnet kräftig, dem vorzüglichen Ernährungszustande entsprechend. Dagegen zeigt sich eine nicht unbedeutende Kraftlosigkeit des Händedruckes rechterseits, der 22 klgr. (mit dem *Duchenne*'schen Dynamometer gemessen) beträgt, während sich linkerseits 27 klgr. ergiebt. Eine Differenz der Muskulatur ist nicht nachweisbar und die Erklärung, welche übrigens der Kranke selbst dafür giebt, besteht darin, dass bei

seiner Arbeit die linke Hand sehr schwer zu arbeiten hat (ca. ½ Ctr. zu ziehen), während die rechte nur eine leichte Schnur zu halten hat. Abgesehen von dem Missverhältniss zwischen dem Volumen der Muskulatur und der relativ geringen Kraftleistung zeigt sich bei der dynamometrischen Prüfung auch eine gewisse motorische Erschöpfbarkeit insofern, als der Kranke nicht im Stande ist, auch nur kurze Zeit das Maximum der Leistung inne zu halten; denn schon nach wenigen Secunden beginnt die Nadel zurückzugehen und erreicht nunmehr trotz der grössten Willensanstrengung des Patienten nicht die frühere Stelle. — Willkürliche Rotationsbewegungen in der Schulter und Flexionen der Vorderarme erfolgen langsamer wie bei einem Gesunden (im Verhältniss von 20 : 30); auch ist die Energie der letzteren Bewegungen etwas schwach. — Die Zunge wird gerade heraus gestreckt, bleibt aber bei der Aufforderung, hin und her oder auf- und abwärts bewegt zu werden, in der ersten halben Minute hinter der normalen Schnelligkeit zurück, was am besten dadurch illustrirt wird, dass sie danach weit rascher dem Willen gehorcht. Die in der Anamnese erwähnten merkwürdigen Störungen, wonach die Muskeln der Gliedmassen bei jeder nach längerer Ruhe eintretenden willkürlichen Contraction in einen tetanischen Zustand verfallen, so dass der Kranke nicht im Stande ist, sie sofort wieder zu erschlaffen, kann bei den verschiedensten Bewegungsversuchen der Arme und der Beine auf das deutlichste constatirt werden. Soll der Kranke mit der Hand irgend etwas festhalten, so ist er nicht fähig, sie sofort wieder zu öffnen, und mehrmals passirt es ihm dabei, dass die zur Faust geballten Finger unwillkürlich stark von einander abducirt werden, und der Gegenstand der Hand entfällt. Hat er wenige Minuten gesessen und soll sich nunmehr rasch erheben, so werden die Beine im Kniegelenk gestreckt, an einander adducirt, und die Muskulatur fühlt sich allenthalben fest contrahirt an. Sobald aber einige Schritte erfolgt sind, zeigt der Gang keinerlei Anomalien, weder beim Vorwärts- noch beim Rückwärtsgehen, bei Wendungen u.s.w. Ebenso verhält es sich mit den oberen Extremitäten. — Passive Bewegungen in der Schulter, im Ellenbogengelenk bieten im Allgemeinen einen allerdings nur ganz leichten, doch fühlbaren Widerstand dar; bei fortgesetzten Bewegungen nimmt er allmählich etwas zu; nach weiteren 10—15 Minuten schwindet

jedoch die Spannung wieder vollständig. Während im Ruhezustand im Kniegelenk keinerlei Resistenz bei passiven Bewegungen nachweisbar ist, tritt eine deutliche Spannung ein, nachdem der Patient längere Zeit gestanden hat. — Wenn der Kranke nur mit der Fussspitze den Boden berührt, so tritt nach kurzer Zeit das bekannte Zittern des Beines zu Tage. Bei längerer Beobachtung bemerkt man auch in der Muskulatur der Oberschenkel leichte fibrilläre Zuckungen, die beträchtlich verstärkt werden, wenn der Fuss nicht vollständig aufgestützt ist, sondern die Stellung einnimmt, die das eben erwähnte Zittern hervorruft.

Die Prüfung der Sensibilität ergiebt an der ganzen Hautoberfläche ein vollständig normales Verhalten, sowohl des Tastsinns als der Schmerzempfindlichkeit; auch differente Temperaturen werden prompt unterschieden; ebensowenig ist das Muskelgefühl gestört; passive Lage-Veränderungen der Glieder werden richtig percipirt. Die Beobachtung der Reflexe bietet nichts Belangreiches: Fusssohlen-, Cremaster- und Bauchreflex deutlich, doch nicht nennenswerth gesteigert; Patellarsehnenreflex beiderseits lebhaft, rechts geringer; Adductorenreflex, Achillessehnenreflex, Fussklonus nicht vorhanden; von den Sehnen der Mm. biceps und triceps am Arm geringe Reflexe auslösbar. — Die Wirbelsäule ist gerade, ohne jede Deformität, auf Druck und bei forcirten Bewegungen nirgends schmerzhaft. — Die Functionen der Blase und des Darms, sowie der Sexualorgane sind in Ordnung. — Die electrische Prüfung ergiebt sowohl bei directer als bei indirecter Reizung mit beiden Stromesarten in quantitativer Hinsicht vollständig normale Verhältnisse, dagegen tritt eine qualitative Veränderung in sofern sehr frappant zu Tage, als nach der Oeffnung des Stromes die ausgelöste Contraction nicht sofort in Erschlaffung übergeht, sondern noch 1—2 Minuten andauert, um dann langsam und allmählig abzuklingen. — Der Kranke müht sich vergebens, den Krampf zu lösen. Etwas auffallend ist ferner der Umstand, dass die An. O. Z weit entfernt liegt von der An. S. Z, so zwar, dass die erstere bereits bei weit geringerer Nadelablenkung auftritt, während bekanntlich normaler Weise diese beiden Zuckungsformen nahezu bei gleicher Stromstärke erfolgen. — Bei directem Beklopfen des Muskelbauchs wird der Muskel leicht in Zuckungen versetzt, besonders stark von den bekannten Randpunkten aus. Hierbei tritt auch die

eigenthümliche Erscheinung zu Tage, dass die Contraction 1—2 Minuten den Reiz überdauert, gerade so, wie dies bei der electrischen Reizung festgestellt wurde. Daneben fällt aber namentlich die hochgradige Steigerung der idiomusculären Contraction in die Augen. Schon ein relativ schwacher Schlag auf die Muskeln, besonders auf den Quadriceps femoris, ruft jene umschriebenen, sich langsam bildenden und ebenso wieder verschwindenden harten Wülste hervor, die als Ausdruck einer directen Muskelreizung betrachtet werden.

Die weitere Untersuchung des Kranken ergiebt überall normale Verhältnisse. Er wurde vom Militairdienst befreit.

Fall II.[1]) Oscar Wenzler, Bildhauer, 22 Jahr alt, giebt an, mit dem jetzigen Uebel von Kindesbeinen auf behaftet zu sein. Ausser an seinem Grossvater mütterlicherseits, der nach den Mittheilungen der Mutter an einer ähnlichen Art von Krämpfen gelitten haben soll, fand sich seine Affection bei keinem Gliede der Familie. Seine Eltern waren gesund, ebenso sind es seine Geschwister, bis auf einen 30 Jahre alten Bruder, der vor eine Reihe von Jahren in Folge eines Schreckes an Epilepsie erkrankte und noch jetzt bisweilen von Krämpfen heimgesucht wird. Ein jüngerer Bruder starb an Hirnhautentzündung im Alter von $9^1/_2$ Jahren. Unser Patient war von jeher ein wohlgebautes und gutgenährtes Individuum. Ausser den gewöhnlichen Kinderkrankheiten hat er nur noch die Gesichtsrose in seinem dritten Lebensjahre durchgemacht. Von dieser Zeit an bis vor ungefähr 4 Jahren war er frei von jeder ernsteren Affection. Seit damals aber leidet er an doppelseitiger Migräne, deren Symptome bei dem wechselseitigen Auftreten stets sehr ausgesprochen sind.

Hinsichtlich der sein ganzes Leben lang bestehenden Störungen betreffen seine Klagen, kurz gesagt, einen bei forcirten Bewegungen in den betreffenden in Action gesetzten Muskelpartieen eintretenden Krampf, der ihm für eine gewisse Zeit die Macht über dieselben raubt. Schon als kleiner Knabe hat er diese Wahrnehmung gemacht, wenn er mit seinen Schulkameraden seine Kräfte mass. Im ersten Augenblicke ihnen überlegen, wurde er alsbald von

[1]) Anmerk. Der Kranke wurde in der Sitzung der medicinischen Section von Herrn Prof. *Dr. Berger* vorgestellt.

einer allgemeinen Steifigkeit befallen, die ihm jede Möglichkeit, den Widerstand fortzusetzen, nahm. In diesem Zustande war er ein willenloses Spielzeug seiner Gegner, die sich über dieses curiose Schauspiel amüsirten. Nach wenigen Minuten kehrte der normale Zustand wieder zurück. Doch beim nächsten Andrang ereignete sich dasselbe, was vorher, in noch auffallenderer Weise. Fortgesetzte Bewegungen waren also nicht im Stande, die Muskeln dem Willen untergeordnet zu machen.

Dieselben trüben Erfahrungen machte Wenzler beim Laufen. Während, wenn er ruhig seines Weges ging, die Gefügigkeit der Glieder zu Klagen durchaus keinen Anlass gab, stellte sich bei rascherem Gehen oder Laufen in den unteren Extremitäten eine mit ziehenden Schmerzen verbundene Spannung ein, die jede Vorwärtsbewegung unmöglich machte. Patient musste sofort still stehen. Liess der Krampf nach und setzte der Kranke seine Bewegungen in der hastigen Weise fort, so machte sich immer wieder von Neuem dasselbe Hinderniss geltend. Beim Treppensteigen zeigte sich das in ganz exquisiter Weise. In ruhigem Tempo wurden die einzelnen Stockwerke ohne jede Unbequemlichkeit erstiegen. Gedachte Patient jedoch seines Fehlers nicht, übersprang er beispielsweise eine Stufe, so bedurfte er erst einer kurzen Erholungspause, bevor der Fuss auf die nächste Stufe gesetzt werden konnte.

Bei diesen erhöhten Anforderungen an die Leistungsfähigkeit der Beine bemerkte Patient auch eine lästige Störung in der Respiration, er empfand einen gewissen Grad von Beklemmung über der Brust, der die Inspiration nicht genug ergiebig werden liess. Die Luft wurde ihm knapp, wie er angiebt, und die Athmung wurde erst wieder freier, wenn er geruht hatte.

Alle diese Beschwerden sind jetzt in noch erhöhterem Grade, wie früher, vorhanden. Lässt man sich beispielsweise von dem Patienten die Hand mit einer gewissen Gewalt drücken — und diese kann gar sehr bedeutend werden, — so bleibt dieselbe noch lange Zeit, nachdem der Willensimpuls geschwunden, wie von einem unnachgiebigen Reifen umklammert, liegen, und nur mit grosser Anstrengung wird sie frei gemacht. Ist dies frühzeitig gelungen, so gewahrt man an der Hand des Patienten eine eigenthümliche Formation, die mehrere Minuten lang auch passiv nicht zu beseitigen ist. Sie ist in starrer Flexion und Pronation fixirt,

während die Finger krallenförmig gebogen erscheinen. Löst sich der Krampf, so kommt bei erneuter Kraftanstrengung dieselbe merkwürdige Erscheinung noch rascher und in intensiverer Weise zur Beobachtung. In der Oberarmmuskulatur genügt eine einzige energische Contraction derselben nicht, um ähnliche Anomalien zu Gesicht zu bringen. Hier muss der Patient erst gegen 10 bis 15 Mal den Arm mit Wucht flectiren, ehe derselbe in den krampfartigen Zustand gelangt. Die erste und zweite Bewegung gelingt noch in regelrechter Weise, doch schon bei der nächsten macht sich eine aus dem Krampf der Extensoren resultirende Hemmung geltend, die bei jeder folgenden Flexion stetig zunimmt. Endlich ist diese weder activ noch passiv zu überwinden, der Arm ist in der Extension festgestellt. Es hat den Anschein, als ob er gegen eine unsichtbare Gewalt ankämpft, die den Arm mit zunehmender Kraft zu strecken sucht, und der er endlich unterliegt.

An der Muskular der unteren Extremitäten sind die analogen Erscheinungen ebenso leicht und deutlich hervorzurufen.

Die Nackenmuskeln verhalten sich ganz ebenso. Wird der Kopf mehrmals und hastig nach der Seite gewandt, so nimmt seine Beweglichkeit allmählich ab. Schliesslich kann er nicht mehr nach vorn gedreht werden.

Die Bewegungen im Bereiche des Gesichts gehen auch nicht ohne Störung von Statten, wenn sie mit genügender Heftigkeit gemacht werden. Schliesst Patient die Augen fest, so fährt er unwillkürlich mit den Händen an dieselben, wie um einen Gegenstand, dessen Schwere die Augenlider nicht aufheben lässt, zu beseitigen. Es bedarf erst einer längeren Pause oder eines fortgesetzten Ansetzens, um die Lidspalte zu ihrer normalen Breite zurückzubringen. Beim Niesen, wo bekanntlich die Augen reflectorisch rasch zusammengekniffen werden, verhält es sich ganz ebenso. — Geschehen die gewöhnlichen mimischen Bewegungen mit einer gewissen Schnelligkeit und Ausdauer, lacht zum Beispiel der Patient eine gewisse Zeit lang anhaltend, so erstarren die dadurch hervorgerufenen Veränderungen der Gesichtszüge für eine gewisse Dauer und machen sich dem Kranken als unangenehme Spannung im Gesichte fühlbar. Diese wirkt alsdann auch für einige Momente störend auf die Sprache, insofern, als die von einander entfernten Lippen nur schwer und mit Ueberwindung

eines Widerstandes genähert werden können. Ohne vorausgehende Verzerrungen des Gesichts ist die Sprache unbehindert, glatt, deutlich.

Das Kauen hinwiederum bedingt in der Regel im Anfang einen Krampf der Kinnbackenmuskeln, der den Essact für kurze Zeit sistirt. Die nachträglichen Kaubewegungen erfahren kein Hinderniss, wahrscheinlich weil sie nun mit Vorsicht gemacht werden.

In der Bewegung der Zunge giebt sich gleichfalls eine Abnormität kund; beim kräftigen Herausstrecken derselben entsteht in den eben contrahirten Muskeln ein Krampf, der dem Zurückziehen hinderlich ist.

Schlingbeschwerden bestehen nicht.

Alle bis jetzt aufgezählten abnormen Phänomene stehen in einem Abhängigkeitsverhältniss zu der Temperatur. Je niedriger dieselbe, desto ausgesprochener treten die Krampferscheinungen zu Tage. In der warmen Stube, ja schon in warmer Kleidung fühlt sich daher Patient am wohlsten, in sofern er alsdann seinem Willen freieren Lauf lassen kann. In wie arger Weise sich übrigens der Einfluss der Kälte auf das Leiden documentiren kann, erhellt aus einer Begebenheit, die dem Kranken beinah' das Leben gekostet hätte: Vor mehreren Jahren hatte er sich von seinen Freunden dazu überreden lassen, ein kaltes Bad zu nehmen, obgleich ihm die böse Einwirkung der Kälte auf seinen Zustand nicht unbekannt war. Kaum jedoch war er in's Wasser gestiegen und einige Schritte vorwärts gekommen, als er, vollkommen steif, sich nicht mehr halten konnte und unter die Oberfläche des Wassers gerieth. Er wäre unrettbar verloren gewesen, wenn nicht die Anwesenden dies gemerkt und ihn aus dem Bade herausbefördert hätten. Er selbst vermochte sich nicht zu bewegen.

Von einer Beziehung der zeitigen Gemüthsstimmung zu den auffallenden Erscheinungen wird von dem Patienten nichts angegeben, wiewohl dieselbe sehr veränderlich sein und häufig ohne Grund eine Art von Melancholie verrathen soll.

Paraesthesien, Sensibilitätsstörungen sind dem Kranken fremd. Fibrilläre Zuckungen sind auch nicht vorhanden, wenn anders die von dem Leidenden bei angestrengtem Strecken der Extremitäten beobachteten zuckenden Bewegungen als solche aufzu-

fassen sind. Objectiv konnten dieselben nicht wahrgenommen werden.

An dem entkleideten Patienten lenkt sofort die im Vergleich zu seiner Grösse enorm starke Muskulatur, deren Conturen in Folge eines geringen panniculus adiposus deutlich hervortreten, die Aufmerksamkeit auf sich. So beträgt der grösste Umfang des Oberarmes 28½ cm., der des Unterarmes 28. Der Oberschenkel misst an dem Daumen gemessen 50, am unteren Ende des oberen Drittels 48 und am oberen Ende des unteren Drittels 41½ cm. Das Knie hat einen grössten Umfang von 35, die Wade von 37½ cm. Der Rumpf steht den Extremitäten absolut nicht nach. Die Mm. cucullares überragen als dicke Wülste die Schultern, die Mm. sacrolumbales springen überaus deutlich hervor und lassen zwischen sich die normale Krümmung der Lendenwirbelsäule erkennen. Der Brustumfang beträgt auf der Höhe der Inspiration 87, der Exspiration 80 cm. Alle Muskeln fühlen sich zwar derb an, doch nicht »brettartig«. Active Bewegungen erhöhen die Resistenz in erheblicher Weise, passive sind ohne Einfluss.

Auf den electrischen Reiz reagiren sämmtliche Muskeln prompt und regelrecht. Es entsteht im Augenblick, wo die Electroden angesetzt werden, eine Zuckung, die bei ihrem Auftreten durchaus nichts Abnormes zeigt. Entfernt man jedoch den Reiz, so bleiben trotzdem die Muskeln contrahirt und als deutlich harte Stränge fühlbar. Dem Patienten selbst macht sich dies durch einen ziehenden Schmerz in denselben bemerkbar. In der Wade ist dieses abnorme Phänomen am sichtbarsten. Einer, nur einen Moment dauernden, Reizung folgt ein Tetanus der Wadenmuskulatur, der 3—4 Minuten anhält. Bei dem M. vastus internus ist die Dauer der tonischen Contraction nur wenig geringer. An den Armen kommt dieselbe Abnormität zur Beobachtung. Am Rumpfe verhält sich nur der M. cucullaris analog, im Gesichte dagegen die gesammte Muskulatur. Man ist also hier im Stande, durch eine momentane Reizung eine langdauernde Verzerrung der Gesichtszüge hervorzurufen. Von einem Unduliren, einem Auf- und Abschwingen der Contractionen bei anhaltender Reizung ist nichts zu bemerken.

Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist entschieden gesteigert. Auf ein leises Klopfen auf den Vastus int. oder die Wadenmuskeln antworten dieselben mit sofortiger Contraction,

ihre Reliefs mit den daneben entstehenden Gruben fallen deutlich in die Augen. Ihr weiteres Verhalten ist vollständig gleich demjenigen nach der electrischen Reizung, sie bleiben mehrere Minuten lang in dem tonischen Krampfe erhalten, um dann ganz allmählig zur früheren Form zurückzukehren.

Der Patellarreflex ist in äusserst prägnanter Weise zu Gesicht zu bringen. Das Fussphänomen dagegen ist kaum vorhanden.

Bezüglich des für die Tetanie charakteristischen Befundes sind die Resultate bei dem Patienten durchaus negative. Nach Druck auf die Nerven oder Compression der Arterienstämme erfolgt nicht eine Spur von Muskeltetanus, geschweige denn ein Anfall von Tetanie. Kräftiges Streichen mit dem Finger über eine Gesichtshälfte hat keine Contractionen zur Folge. Die galvanische und faradische Erregbarkeit der Nerven wie der Muskeln ist eine normale.

Coordinationsstörungen bestehen nicht.

Vergleichen wir die beiden hinzugekommenen Fälle mit den bereits in der Literatur verzeichneten, so lässt No. I kaum eine Abweichung von diesen wahrnehmen. Sämmtliche als charakteristisch geltenden Symptome sind auf das Deutlichste ausgeprägt. Die Grunderscheinung des Krankheitsbildes, die bei beginnenden Bewegungen auftretende und bei Fortsetzung derselben wieder verschwindende Steifigkeit, lässt an Klarheit nichts zu wünschen übrig. Die abnorm starke Muskulatur ist hier, wie in den anderen Fällen, vorhanden und verbunden mit entsprechender Kraftleistung. Ihre mechanische und electrische Erregbarkeit weicht, wie dort, nicht von der Norm ab, auch lässt sich analog den früheren Beobachtungen jenes bemerkenswerthe Ueberdauern der Contraction nach momentaner, mechanischer oder electrischer Reizung prompt zu Gesicht bringen. Die nur zweimal angeführte Beobachtung von einem Einfluss der Temperatur und Feuchtigkeit der Luft konnte hier gleichfalls in exquisiter Weise constatirt werden. Der Mangel jeder anderweitigen Trübung des Gesundheitszustandes, speciell das Fehlen von spinalen Störungen stimmt vollkommen mit dem überein, was wir bereits von unserer Krankheit wissen. Somit lässt der Fall bezüglich der Diagnose absolut keinen Zweifel zu. Des Neuen bietet er nicht all' zu viel, indessen lässt sich aus dem scheinbar geringfügigen Befunde einer hochgradigen Steigerung der idiomuskulären Erregbarkeit, welche durch die

sorgfältige Untersuchung des Herrn *Prof. Dr. Berger* zum ersten Male constatirt wurde, ein Factor gewinnen, der über das Wesen der Affection einen höchst beachtenswerthen Aufschluss giebt. Dieses Phänomen im Verein mit dem Mangel jeglicher Momente, die zur Annahme eines spinalen Leidens geeignet gewesen wären, dem Fehlen aller paralytischen und atactischen Störungen, der Intactheit der Sensibilität etc. brachte Herrn *Prof. Dr. Berger* bereis im Jahre 1876, also zu einer Zeit, wo über die Theorie des Leidens kaum etwas Nennenswerthes bekannt war, zu der Ansicht, dass es sich primär nur um ein Muskelleiden handeln könnte. Thatsächlich ist auch obige Erscheinung im Stande, jedes Bedenken in dieser Hinsicht zu Nichte zu machen. — *Schiff* und später *Kühne* haben nämlich die Beobachtung gemacht, dass unter gewissen Verhältnissen, so bei der Ermüdung oder beim Absterben, eine örtliche Reizung der Muskeln nur eine örtlich beschränkte Zusammenziehung hervorruft, welche nur am Orte der Reizung auftritt, ohne Rücksicht auf den Verbreitungsbezirk der an dieser Stelle getroffenen Nervenfasern.[1]) Daraus schlossen sie, dass es eine directe Muskelerregbarkeit gäbe, und nicht vielmehr alle auf den Muskel direct angewandten Reize nur die im Muskel enthaltenen Nervenendigungen und erst durch deren Vermittelung indirect den Muskel erregten. Halten wir nun daran fest, dass jene Beobachtung *Schiff's* niemals bei völlig normalem Verhalten der Muskeln in Erscheinung trat, so können wir in unserem Falle, wo die »idiomusculäre Contraction« auch ohne vorhergehende Anstrengung in überaus deutlicher Weise hervorgerufen werden konnte, die Ursache hierzu nur in der Muskelsubstanz selbst suchen resp. mit Bestimmtheit behaupten, dass sich dieselbe in einem Zustande befindet, welcher von der Norm abweicht. Von welcher Art diese Abweichung ist, darüber geben uns gleichfalls *Schiff's* Experimente annähernd genügenden Aufschluss. Wir haben oben gelesen, dass die »idiomusculäre Contraction« nur bei Ermüdung oder beim Absterben der Muskeln erzeugt werden könne, also bei einem Zustande derselben, in welchem keine anatomische Veränderung, wohl aber eine Menge chemischer Umsetzungen constatirt werden kann. Was liegt nun näher, als in unserem Falle schon im Ruhe-

[1]) *Herrmann*, Grundriss der Physiologie 1877 p. 235.

zustande der Muskeln das Vorhandensein ähnlicher chemischer Umwandlungsproducte, deren Menge in der Thätigkeit noch gesteigert wird, anzunehmen? Dem entspricht der in der Anamnese erwähnte Umstand, dass nach angestrengtem Gehen, wie überhaupt beim Ermüdungszustand der Muskeln, die abnormen Erscheinungen bedeutend hochgradiger auftraten. Auch wird durch die obige Annahme der vollständig negative Befund *Ponfick's* bei der mikroskopischen Untersuchung des Muskelfleisches erklärlich; denn chemische Veränderungen lassen sich durch das Mikroskop nicht nachweisen.

Somit hat die Vermuthung *Leyden's*, dass es sich in dem besagten Leiden um einen Zustand handeln könnte, ähnlich dem rigor mortis, eine gewisse wissenschaftliche Begründung gefunden.

Der II. Fall liegt in Bezug auf seine Identität mit den bereits beschriebenen durchaus nicht so klar, wie der vorige. Dementsprechend hat sich auch Herr *Dr. Unverricht* geäussert, als der Patient von Herrn *Prof. Dr. Berger* als ein Fall von Myotonia congenita in der Sitzung der medicinischen Section vorgestellt wurde. Indessen kann ich Herrn *Unverricht* entschieden nicht beistimmen, wenn er mit den Differenzen, welche unser Patient von den übrigen darbietet, auch die Erscheinung in Zusammenhang bringt, dass der durch irgend einen Reiz hervorgerufene Tetanus verhältnissmässig sehr lange fortdauert. Denn diese Anomalie in dem qualitativen Verhalten der mechanischen und electrischen Erregbarkeit der Muskeln ist nicht von *Strümpell* allein, wie *Unverricht* hervorhebt, beobachtet, wir finden sie vielmehr schon von *Seeligmüller* bezüglich aller seiner drei Fälle, darauf von *Bernhardt, Peters* und erst zuletzt von *Strümpell* erwähnt. Es ist dies also eine Erscheinung, welche geradezu als ein pathognostisches Merkmal unserer Krankheit gelten muss und als objectiv festzustellendes Symptom wegen ihres constanten Vorkommens die grösste Beachtung vorzugsweise der Militärärzte beansprucht. Denn durch sie sind wir in der Lage, sofort zu erkennen, ob Simulation vorliegt oder nicht.

Von einer Steigerung der mechanischen und electrischen Erregbarkeit, durch welche sich der Fall gleichfalls nach *Unverricht* auszeichnen soll, konnte ich Nichts constatiren. Im Uebrigen erwähnen doch einzelne Autoren eine geringe quantitative Veränderung der Erregbarkeit.

Wenn nun die beiden eben angeführten Punkte viel eher für als gegen eine Myotonia intermittens congenita sprechen, und dies ohne jede weitere Ausführung einleuchten muss, bedürfen zwei Erscheinungen, die *Unverricht* als die wichtigsten Gründe gegen die von *Berger* gestellte Diagnose anführt, einer ausführlicheren Besprechung. Es sind dies die Beobachtungen, dass bei unserem Kranken jener viel erwähnte Krampfzustand nicht im Anfange, sondern erst nach einer gewissen Zahl von Bewegungen in Erscheinung tritt, sowie dass diese Steifigkeit bei fortgesetzter Thätigkeit eher vermehrt als vermindert wird. Gehen wir zunächst auf das erste Moment ein, so ist mir aufgefallen, wie ich dies auch in der Krankengeschichte geschildert, dass der Krampf nicht von der Zahl, sondern von der Vehemenz der Bewegungen abhängt, dass also, wenn der Patient ruhig zu gehen sich anschickt, weder im Beginne, noch im weiteren Gange eine pathologische Erscheinung zu Tage tritt; macht er dagegen bald im Anfange oder nach einer langsamen Bewegung eine heftigere, dann kommt die Steifigkeit sofort zum Vorschein. Wir haben es also meiner Meinung nach nur mit einem quantitativen Unterschiede zu thun, der sich übrigens auch bei dem Kranken *Strümpell's* geltend macht. Von ihm erwähnt der Autor ganz ausdrücklich, dass der Krampfzustand sich nur bei forcirten Bewegungen einstellt. Das Leiden tritt eben in diesen beiden Beobachtungen in viel milderer Weise auf und lässt die Steifigkeit erst hervortreten, wenn an die Muskeln plötzlich erhöhte Anforderungen gestellt werden. Diese Thatsache ist auch theilweise geeignet, der anderen Erscheinung, dass der Krampfzustand durch fortgesetzte Bewegungen nicht gelöst wird, das Fremdartige zu nehmen. Wir haben in der Krankengeschichte des I. Falles gelesen, dass Ueberanstrengung, Uebermüdung das Auftreten der Steifigkeit begünstigt. Fassen wir nun eine forcirte Bewegung als eine momentan die Muskeln übermüdende Thätigkeit auf, und ziehen wir in Betracht, dass der Krampfzustand ein solch' starker ist, dass er im Augenblick eine zweite Bewegung nicht zulässt, also immer eine gewisse Zeit der Ruhe zwischen den auf einander folgenden Contractionen bestehen muss, so folgt daraus, dass jede neue starke Bewegung einen höheren Grad der Steifigkeit mit sich bringen muss. Dass es sich damit wirklich so verhält, also der Unterschied in Bezug auf das Verhalten der

Muskulatur nicht als principieller, sondern als gradueller aufgefasst werden muss, wird dadurch bestätigt, dass wir an unserem Kranken selbst in den verschiedenen Muskeln die gradweise Steigerung des Uebels und sogar bis zu der Höhe, wie sie bei den übrigen Patienten beobachtet wurde, constatiren konnten. Es sei in dieser Hinsicht blos auf die beiden Extreme, die Anomalien in der Muskulatur der unteren Extremitäten und der Kinnbacken hingewiesen. Erstere verhält sich so, wie oben geschildert, letztere zeigt dagegen ganz dieselbe Störung, wie wir sie bei den anderen Patienten in der gesammten Muskulatur auftreten gesehen haben. Die Muskeln erstarren bei jeder ersten Kaubewegung, werden aber bei jeder folgenden gefügiger, bis jeglicher Widerstand verschwindet. Hiermit ist das letzte Bedenken beseitigt, welches gegen den Anschluss dieses Krankheitsfalles an das weiter oben gegebene Krankheitsbild erhoben werden könnte. In der Literatur ist es allerdings der erste Fall, der in der geschilderten Weise auftritt. Doch ist dies erklärlich, wenn man in Erwägung zieht, dass solche Kranke einer nicht zu anstrengenden Beschäftigung ohne jede Störung nachgehen können und sich daher selten um den Rath eines Arztes bemühen. Dazu kommt noch die im Allgemeinen vorhandene Unkenntniss des Leidens. Am ehesten könnten zur Mehrung des Materials die Militärärzte beitragen, weil ihnen einerseits bei der Aushebung von den betreffenden Individuen alle Klagen vorgetragen werden, andererseits die Störungen bei dem exacten Militärdienst unmöglich unbeobachtet bleiben können. Ich möchte daher zum Schlusse meiner Arbeit ihnen angelegentlichst empfehlen, diese und auch ähnliche Functionsstörungen der Extremitäten nicht als erfundene Beschwerden aufzufassen, sondern jedesmal dem Leiden auf den Grund zu gehen, zumal durch die Feststellung jenes qualitativ veränderten Verhaltens der Muskelerregbarkeit jeder Verdacht der Simulation sofort beseitigt werden kann.

Lebenslauf.

Verfasser, jüdischer Confession, geb. den 1. Mai 1859 zu Kattowitz, Sohn des Kaufmann's *J. Weichmann* daselbst, erhielt seine wissenschaftliche Vorbildung auf der Fürstenschule zu Pless und auf dem Gymnasium zu Kattowitz. Letzteres verliess er Ostern 1877 mit dem Zeugniss der Reife und ging nach Dresden, wo er ein Semester lang das Ingenieurfach studirte. Michaelis desselben Jahres trat er zum Studium der Medicin über und lag demselben bis October 1880 auf der Universität zu Berlin ob. Hier bestand er im Juli 1879 das tentamen physicum. Den Rest der Studienzeit brachte er in Breslau zu, wo er Ende Juli 1881 das examen rigorosum und im Wintersemester 1881/82 die ärztliche Staatsprüfung absolvirte. Von Ostern bis Michaelis vorigen Jahres genügte er seiner halbjährigen Dienstpflicht mit der Waffe, seit jener Zeit fungirt er als einjährig-freiwilliger Arzt beim I. Schlesischen Grenadierregiment No. 10 zu Breslau.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen und Kliniken folgender Herren Professoren und Docenten:

In Breslau:

Berger, Biermer, Buchwald, H. Cohn, Fischer, Förster, Fraenkel, Hasse, Heidenhain, Kolaczeck, Neumann, Ponfick, Simon, Spiegelberg.

In Berlin:

Du Bois-Reymond, Hartmann, Helmholz, Hofmann, Landau, von Langenbeck, Leyden, Liebreich, Reichert, Virchow, Waldenburg.

Allen diesen seinen verehrten Lehrern spricht Verfasser hiermit seinen ergebensten Dank aus.

Thesen.

1. Die Myotonia intermittens congenita beruht auf einer angeborenen Anomalie des Muskelsystems und nicht auf einer Affection, die in dem Centralnervensystem ihren Sitz hat.
2. Die croupöse Pneumonie ist eine Infectionskrankheit.
3. Bei der Diagnose eines pleuritischen Exsudates ist die Punction das allein Massgebende.